

# Caso clínico Octubre 2025

Dra Vicente Montes/Dra Eva Soria Alcaraz



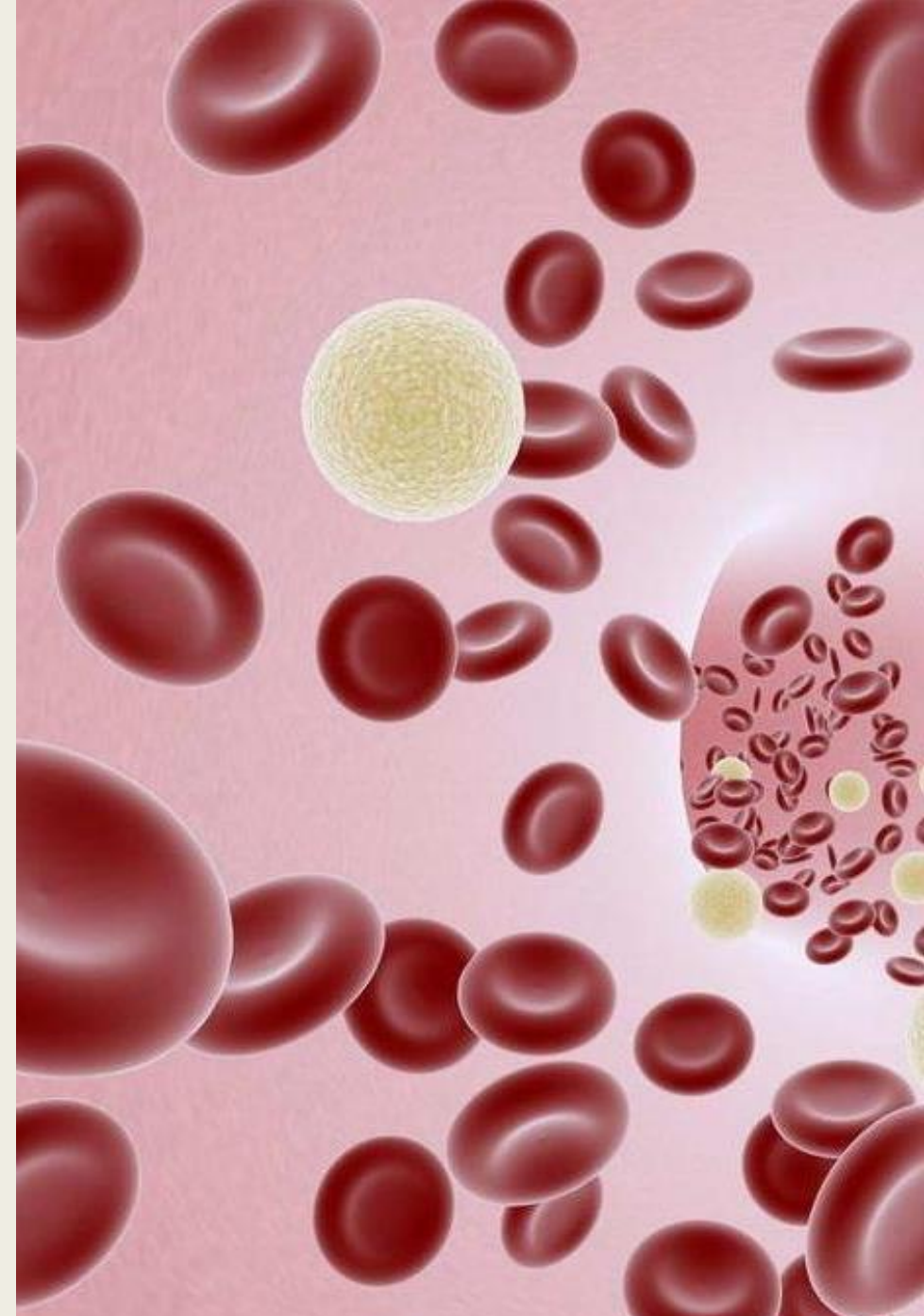
- **Serologías:** Marcadores hepatitis B - VHB HBs Ag Negativo, VHB **anti HBs 146.12 Positivo**, VHB **anti HBc. Positivo**, Marcadores hepatitis C - VHC Ac Negativo Serología VIH - VIH 1/2 (Ac+ Ag p24) Negativo, Serología Herpes virus -**CMV IgG > 250.0**, CMV IgM Negativo, **VEB EBNA IgG Positivo**, Serología Lues -Lúes Ac totales (CMIA) Negativo, Parvovirus B19 IgG - Parvovirus B19 IgM -
- **Autoinmunidad:** ANAs negativos, ANCAS negativos, AntiDNA nativo negativo, Anticardiolipina G 0.8 UI/mL. Anticardiolipina M 0.0 UI/mL , AC. BETA2 Glicoproteina 1IgG 0.0 , A. B2-glicoproteina 1 IgM 0.0 , screening ENAS Negativo, C-3 93 mlgrs/100 , C-4 18.5.
- **Marcadores tumorales :** **PSA 6,4 Cociente 8%.** Resto normales
- **Proteinograma:** Hipogammaglobulinemia

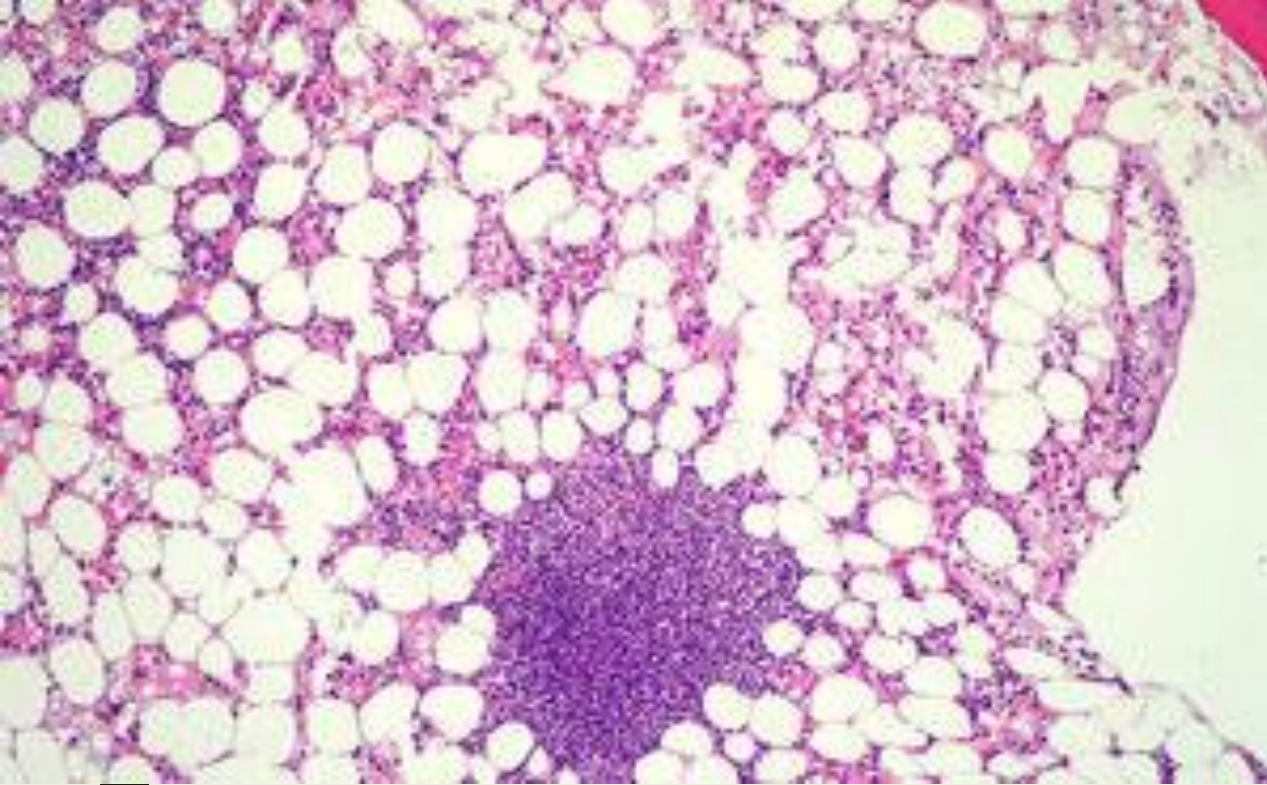
## TAC TÓRACO-ABDOMINAL:

- Múltiples nodulillos centrilobulillares, algunos espiculados con reticulación del intersticio perilesional y peribroncovascular, parches de **vidrio deslustrado**, y engrosamiento de septos, formación de pseudonódulos, en ambos hemitórax segmento anterior del LSD, zona medial del LM, anterior y posterior del LID, posterior del LII y llingula, en principio de **aspecto inflamatorio/infeccioso con diseminación broncogena** con posibles impactaciones mucosas,,,,, pero no se descartan sangrados.
- **Masa suprarrenal derecha de 55 mm de eje largo, densidad heterogénea con alguna calcificación puntiforme, y nódulo de 29 mm en suprarrenal izquierda**, ambas indeterminadas, pero por tamaño habría que descartar feocromocitoma derecha
- **Próstata aumentada de tamaño con calcificaciones**. Vejiga de pared engrosada de forma difusa, a valorar vejiga de lucha Ateromas calcificados en aorta y ramificaciones
- CONCLUSION:
  - *Descartar neo suprarrenal dcha. Valorar por clínica proceso inflamatorio/infeccioso de distribución broncogena en ambos hemitórax, sin descartar sangrados.*

# Trombopenia

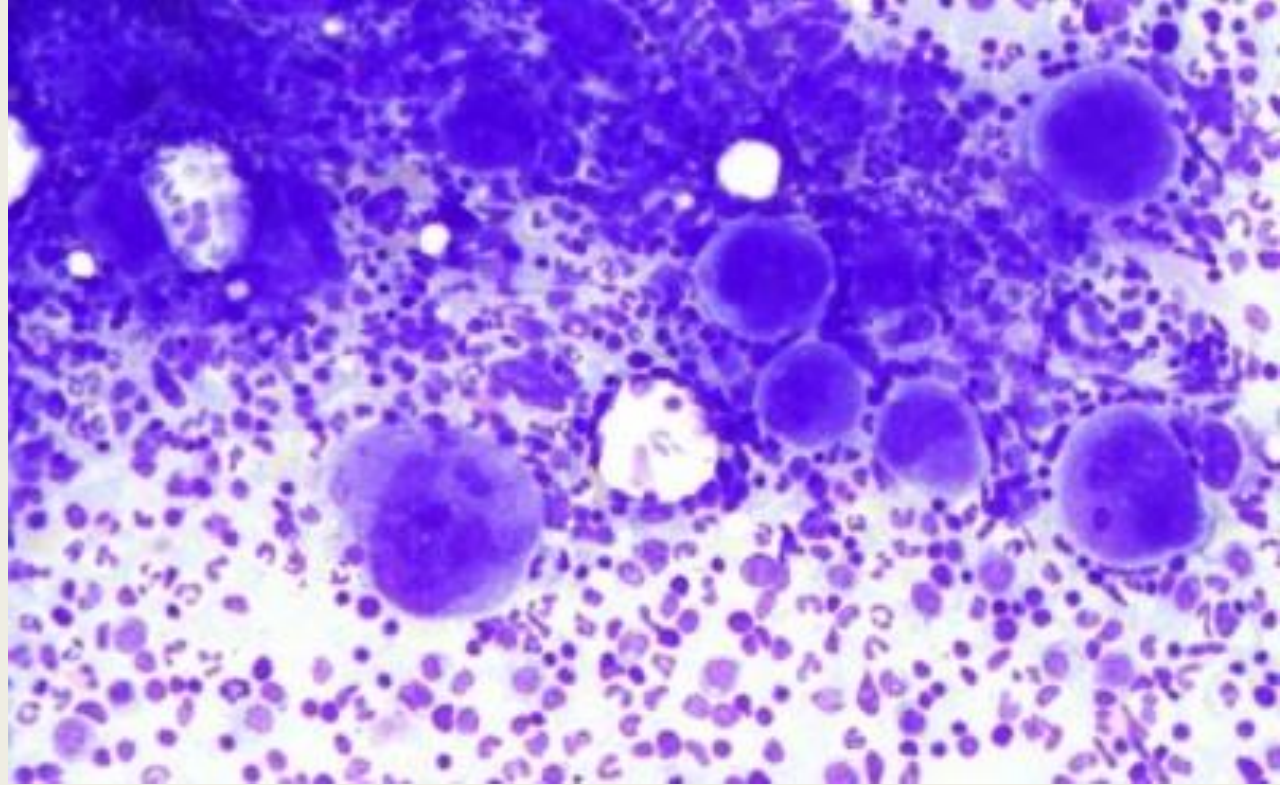
- **Aspirado de MO:** Compatible con **trombocitopenia de origen periférico**.
- **Citogenética:** En la metafases analizadas no se han encontrado alteraciones cromosómicas numéricas ni estructurales.
- **Secuenciación masiva panel mieloide:** no se han encontrado variantes patogénicas o probablemente patogénicas en frecuencias clínicamente relevantes en los genes estudiados.





**Central:**

Se asocia a otras citopenias, alteraciones en frotis y disminución de megacariocitos



**Periférico:**

Se observan megacariocitos aumentados con presencia de elementos en distintos estadios madurativos, frotis normal

## **MASA SUPRARRENAL**

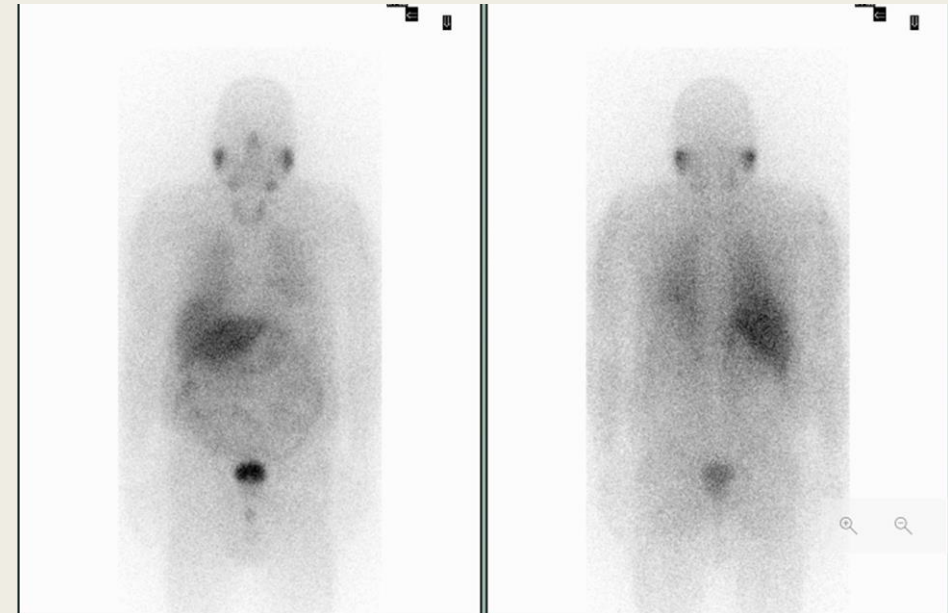
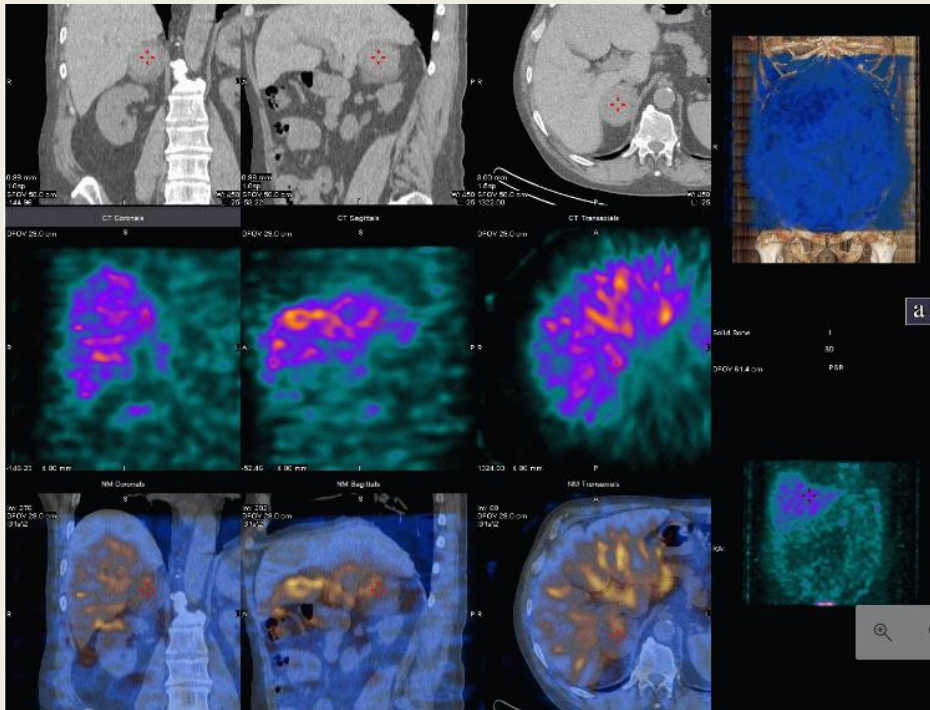
- **Estudio fxal suprarrenales:** Cortisol 15, DHEA S 29 Androstediona 0.34, Testosterona 4,3 RE 1,5, ald 447, Cociente 29,8, Metanefrinas en plasma: Metanefrina en plasma 67 pg/mL Normetanefrina en plasma 94 pg/mL, (Metanefrina Hasta 100 pg/mL, Normetanefrina Hasta 216 pg/mL). RE 1.5, ALD 447, Cociente 29
- **Orina 24 horas: Cortisol libre en orina de 24 horas** < 4.3  $\mu\text{g}/24\text{h}$  4,3 - 176,0 mcg/24h, Metanefrinas en orina 24 horas 39, Normetanefrinas orina 24 horas 78, (Metanefrina Hasta 341 mcg/24 h, Normetanefrina Hasta 444 mcg/24 h)

## RMN suprarrenales:

- En la región suprarrenal derecha se observa una masa sólido-quística con claro predominio del componente quístico que es muy heterogéneo y podría deberse a necrosis. Mide 5,1 x 4,3 cm No muestra grasa en su composición ni restos hemáticos. El componente sólido muestra realce progresivo
- En la glándula suprarrenal izquierda se observa un nódulo con morfología ovalada y bien definida que muestra las mismas características de señal y respuesta al contraste que la lesión contralateral. Mide 23 x 20 mm. Atrofia difusa del páncreas. El hígado se conserva normal, no se observa alteración en la señal del parénquima ni lesiones focales. El bazo es normal.
- **CONCLUSIONES:** Posible feocromocitoma bilateral

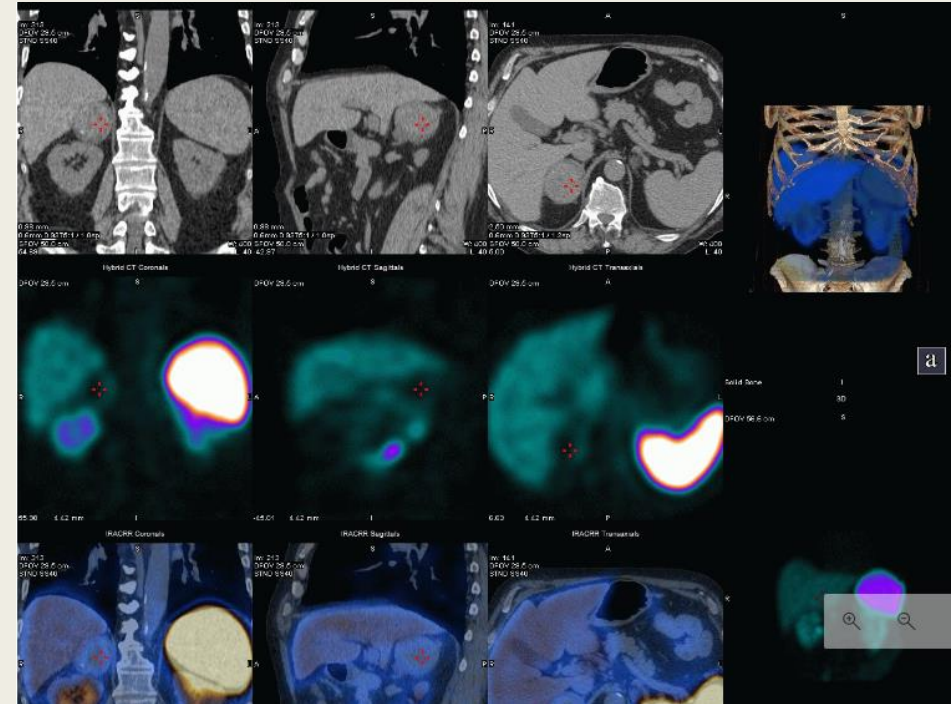
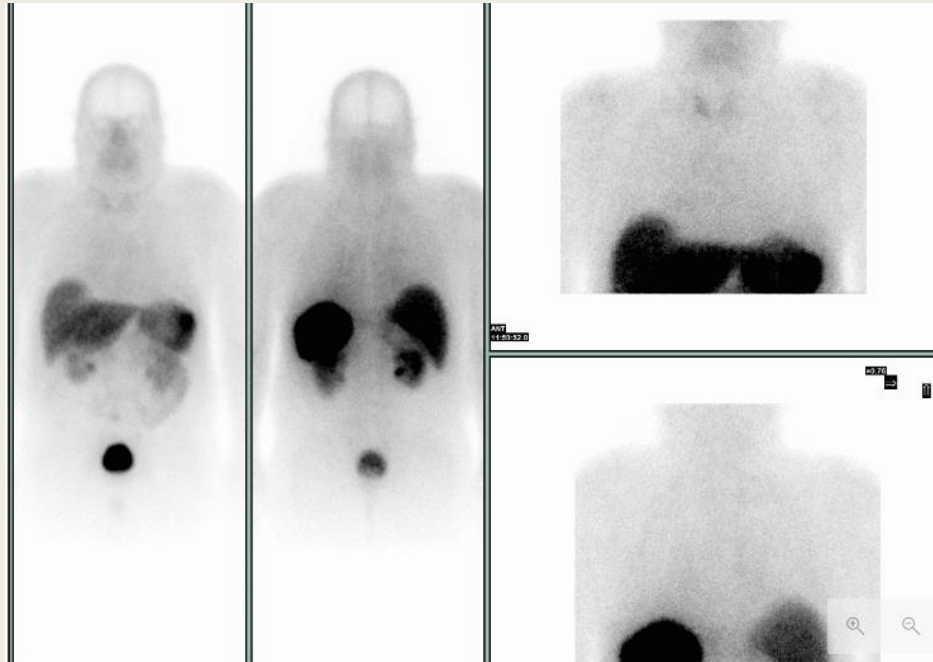
**Gammagrafía de suprarrenales (GG con MIBG):** Rastreo de cuerpo completo y SPECT-CT del abdomen 24 h después de la administración del radiofármaco. El estudio no muestra captación patológica en las glándulas suprarrenales. El estudio no muestra signos gammagráficos de feocromocitoma. Si se realiza estudio funcional y persiste sospecha clínica de feocromocitoma, se puede realizar GG con análogos de somatostatina marcada


**CONCLUSIÓN:** No se observan signos gammagráficos de feocromocitoma



**Octreoscan:** No se observa captación patológica en ninguna de las suprarrenales. Las masas conocidas no sobre-expresan receptores de somatostatina. No se observa captación patológica en otras localizaciones.

**CONCLUSIÓN:** Estudio con análogos de somatostania marcada sin alteraciones



A microscopic view of a blood vessel containing several red blood cells. The cells are biconcave and appear to be flowing through the vessel. The background is a dark, reddish-brown color, and the overall image has a slightly blurred, artistic quality.

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

- Trombocitopenia adquirida causada por **autoAc contra Ags plaquetarios**.
- Es una de las **causas más comunes** de trombocitopenia en adultos asintomáticos
  
- **PTI primaria:** sin enfermedad asociada aparente.
- **PTI secundaria:** asociada a otras patologías
- **PTI inducida por fármacos:** Ac plaquetarios dependientes de fármacos .
  
- **De nuevo diagnóstico:** hasta 3 meses desde el diagnóstico
- **Persistente:** de 3 a 12 meses desde el diagnóstico
- **Crónica:** más de 12 meses desde el diagnóstico
  
- **PTI grave:** síntomas hemorrágicos que requiere tratamiento;  $< 20\ 000/\mu\text{L}$ .

## Patogenia:

- **Predisposición genética**, sólo 2% de individuos presenta un síndrome de PTI familiar
- **Mecanismo principal** :autoAc específicos (IgG), contra glucoproteínas GPIIb/IIIa de la mb plaquetaria.
- Otros:
  - *Linfocitos T citotóxicos autorreactivos, así como la autoinmunidad humoral y celular dirigida a los megacariocitos, que causa una producción plaquetaria reducida.*

## ❑ PTI secundaria:

### Autoimmune syndromes

- Antiphospholipid syndrome (APS)
- Autoimmune lymphoproliferative syndrome (ALPS)
- Evans syndrome
- Inflammatory bowel disease
- Rheumatoid arthritis
- Systemic lupus erythematosus (SLE)

### Immunodeficiency syndromes

- Common variable immune deficiency (CVID)
- HIV
- Selective IgA deficiency

### Infections

- Cytomegalovirus (CMV)
- Epstein-Barr virus (EBV)
- Hepatitis C virus (HCV)
- *Helicobacter pylori*
- HIV
- Varicella zoster virus (VZV)
- Zika virus

### Lymphoid malignancies

- Chronic lymphocytic leukemia (CLL)
- Lymphoma

### Medications or vaccines

- Alemtuzumab
- Gold
- Ipilimumab
- Measles, mumps, and rubella (MMR) vaccination
- Nivolumab
- Pembrolizumab

## **Desencadenates:**

### **Infección:**

- **Ac contra antígenos virales** : rx cruzada con Ag plaquetarios . (VIH, VHC, Herpes virus )
- **Lipopolisacáridos bacterianos**, se adhieren a las plaquetas e incrementan su fagocitosis.
- **H pylori** puede : mec. desconocido (alt. inmunitarias y act. de productos bacterianos como el gen A asociado a la citotoxina (CagA)
- **Virus del Zika** .

### **Alteración inmunitaria:**

- Alt. de homeostasis inmunitaria puede inducir **Ac autorreactivos..** (SAF, ,LES, sdme de Evans, LLC linfoproliferativos ,...
- **Citotoxicidad mediada por células T y defectos en el n° o fx de las células T reguladoras**
- **PTI asociada a neoplasias malignas no hematológicas, **coincidencia** más que a rx causal**

### **Producción de anticuerpos:**

- Rx de **linfocitos CD4** + a las glucop de la sup. plaquetaria, mediante la coestimulación CD40:CD40L
- Los **macrófagos esplénicos** : principales células presentadoras de antígenos .
- **No Ac antiplaquetarios en 50 % de los pacientes (S baja). (No recomendado en el dgco ni tto)**

### **Destrucción plaquetaria:**

- En el bazo, elimina las células recubiertas de Ac.
- Eficacia de la esplenectomía 80-90%.
- También en hígado, MO, los ganglios linfáticos..... La PTI puede persistir o reaparecer tras la esplenectomía.

## DIAGNÓSTICO

- **De exclusión** , (trombocitopenia aislada) .

### Historia clínica, la exploración física y la revisión del hemograma

#### Anamnesis:

- **Infecciones recientes**, medicamentos, tnos reumatológicos o hepatopatía,..
- **Síntomas** hemorrágicos, hematomas y petequias.
- **La alta variabilidad en los niveles de plaquetas** : característica .
  - *La relativa estabilidad del recuento plaquetario : más frecuente en causas no inmunitarias , como la trombocitopenia hereditaria, la hepatopatía .. Índice de variabilidad plaquetaria (IPV)*

#### Examen físico:

- Sangrado, en la piel y las mucosas orales
- Linfadenopatía o hepatoesplenomegalia

•Las directrices de la ASH de 2019 : adultos con plaquetas <20 000/ $\mu$ l sean hospitalizados incluso asintomáticos

•Recuento de plaquetas  $\geq 20,000/\mu$ L: estables sin sangrado pueden ser tdas ambulatoria

Antidiabetic	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Exenatide</li> <li>▪ Rosiglitazone</li> </ul>		
Antihistamine	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cetirizine</li> <li>▪ Diphenhydramine</li> <li>▪ Fexofenadine</li> </ul>		
Antiseizure	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Carbamazepine</b></li> <li>▪ Ethosuximide</li> <li>▪ Felbamate</li> <li>▪ Lamotrigine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Oxcarbazepine</li> <li>▪ Phenobarbital</li> <li>▪ <b>Phenytoin</b></li> <li>▪ <b>Valproic acid</b></li> </ul>	
Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Amiodarone</li> <li>▪ Amlodipine</li> <li>▪ Atenolol</li> <li>▪ Bisoprolol</li> <li>▪ Bumetanide</li> <li>▪ Diltiazem</li> <li>▪ Dobutamine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Felodipine</li> <li>▪ Furosemide</li> <li>▪ Lisinopril</li> <li>▪ Losartan</li> <li>▪ Olmesartan</li> <li>▪ Papaverine</li> <li>▪ Procainamide</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Propranolol</li> <li>▪ <b>Quinidine</b></li> <li>▪ Simvastatin</li> <li>▪ Spironolactone</li> <li>▪ Verapamil</li> </ul>
Gastrointestinal	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Esomeprazole</li> <li>▪ Lansoprazole</li> <li>▪ Nizatidine</li> <li>▪ Ondansetron</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Palonosetron</li> <li>▪ Pantoprazole</li> <li>▪ Ranitidine</li> </ul>	
Immunosuppressant/immunomodulatory	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cyclosporine</li> <li>▪ Dexamethasone</li> <li>▪ Hydroxychloroquine</li> <li>▪ IVIG</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Methylprednisolone</li> <li>▪ Rituximab</li> <li>▪ Tacrolimus</li> </ul>	
Psychiatric	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Amitriptyline</li> <li>▪ Bupropion</li> <li>▪ Diazepam</li> <li>▪ Haloperidol</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Olanzapine</li> <li>▪ Paroxetine</li> <li>▪ Quetiapine</li> <li>▪ Sertraline</li> </ul>	

Class	Implicated drugs		
Antiinflammatory and analgesic	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Acetaminophen</li> <li>▪ Aceclofenac</li> <li>▪ Aspirin</li> <li>▪ Celecoxib</li> <li>▪ Diclofenac</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Fentanyl</li> <li>▪ Ibuprofen</li> <li>▪ Naproxen</li> <li>▪ Oxaprozin</li> <li>▪ Zolmitriptan</li> </ul>	
Antibiotic	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Amoxicillin</li> <li>▪ Ampicillin</li> <li>▪ Aztreonam</li> <li>▪ Cefadroxil</li> <li>▪ Cefazolin</li> <li>▪ Cefepime</li> <li>▪ Cefpodoxime</li> <li>▪ Ceftazidime</li> <li>▪ <b>Ceftriaxone</b></li> <li>▪ Cephalexin</li> <li>▪ Ciprofloxacin</li> <li>▪ Clindamycin</li> <li>▪ Daptomycin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Doxycycline</li> <li>▪ Ethambutol</li> <li>▪ Flucloxacillin</li> <li>▪ Levofloxacin</li> <li>▪ <b>Linezolid</b></li> <li>▪ Metronidazole</li> <li>▪ Nafcillin</li> <li>▪ Nitrofurantoin</li> <li>▪ Oseltamivir</li> <li>▪ <b>Piperacillin</b></li> <li>▪ <b>Piperacillin-tazobactam</b></li> <li>▪ Pyrazinamide</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Quinine</b></li> <li>▪ <b>Rifampin</b></li> <li>▪ Sulbactam</li> <li>▪ Suramin</li> <li>▪ <b>Trimethoprim-sulfamethoxazole</b> [both components]</li> <li>▪ <b>Vancomycin</b> [also when used in orthopedic cement for joint replacement]</li> <li>▪ Voriconazole</li> </ul>
Anticancer	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Alemtuzumab</li> <li>▪ Atezolizumab</li> <li>▪ Azacitidine</li> <li>▪ Durvalumab</li> <li>▪ Fluorouracil</li> <li>▪ Ibrutinib</li> <li>▪ Ipilimumab</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Irinotecan</li> <li>▪ Natalizumab</li> <li>▪ <b>Oxaliplatin</b></li> <li>▪ <b>Pembrolizumab</b></li> <li>▪ <b>Nivolumab</b></li> <li>▪ Trastuzumab</li> </ul>	
Antithrombotic	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Abciximab</b></li> <li>▪ Argatroban</li> <li>▪ Aspirin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Eptifibatide</b></li> <li>▪ <b>Heparin</b></li> <li>▪ <b>Tirofiban</b></li> </ul>	

### **Pruebas de laboratorio:**

- **Frotis de sangre periférica:** descartar **agregación plaquetaria** y **a. morfológicas** plaquetarias, (ausencia de gránulos o plaquetas uniformemente grandes/pequeñas), que sugieran tno hereditario.
- Presencia **de plaquetas grandes:** no confirman o descartan el diagnóstico .
- **Pruebas de VIH y VHC:** su tto puede mejorar el recuento plaquetario

### **Pruebas adicionales en pacientes seleccionados (síntomas sugestivos):**

- **Estudios de coagulación:** TP y TTPa en trombocitopenia moderada o grave, una hemorragia clínicamente significativa o procedimientos invasivos. ( enfermedad hepática, CID y, deficiencia de vitamina K)
- **Helicobacter pylori:** sínt. gastrointestinales o cribado rutinario en países endémicos (Japón).
- **Pruebas de función tiroidea:** si síntomas tiroideos , debido a la asociación con tnos tiroideos.

**Examen de MO:** antes rutina en pacientes con PTI que tenían >60 años de edad para excluir SMD. Ya no se recomienda, ( no mayor incidencia )

- Indicado ;
  1. *Citopenias inexplicables (anemia, leucopenia)*
  2. *Displasia en el frotis*
  3. *No respondedores al tto (trombocitopenia amegacariocítica adquirida)*

#### **Estudios inmunológicos :**

- **ANA no necesaria sin síntomas** de enfermedades reumatológicas como LES.
- **Niveles cuantitativos de Ig** (inmunodeficiencia variable común o una deficiencia selectiva de IgA, pacientes más jóvenes)
- **Niveles de vitamina B12 y folato:**
  - **No rutinariamente** en asintomáticos. Su deficiencia: *trombocitopenia leve.*
  - *Si cambios neurológicos o psiquiátricos, macrocitosis, hipersegmentados), bypass gástrico.*



Ac antiplaquetarios: baja S y no se correlaciona con los resultados clínicos  
No se recomiendan para el dgco ni tto.



Diagnóstico de exclusión



Dgco presuntivo de PTI primaria : si no sopecha otras posibles etiologías.



Diagnóstico presuntivo de PTI secundaria: si afección subyacente asociada

**Trombocitopenia aislada (  $<100.000/\mu\text{L}$  )  
sin anemia ni leucopenia y sin otra causa aparente de trombocitopenia**

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

## Trombocitopenia inducida por fármacos:

- **Supresión de la médula ósea:** F quimioterapéuticos y (hidroxiurea para a. de células falciformes) .
- **Alteración de trombopoyesis:** Valproico y el linezolid,
- **DITP:** La trombocitopenia inmunitaria inducida por fármacos ( indistinguible de la PTI)
  - *Remite tras la suspensión*
- **TIH:** La trombocitopenia inducida por heparina
  - *Asociada a trombosis arterial y venosa*
- **DITMA** (microangiopatía trombótica inducida por fármacos ): inmunosupresores, antibióticos, quinina y las drogas de abuso .
  - *Anemia hemolítica; síntomas de enfermedad sistémica/ afectación orgánica.*

## **Infecciones:**

- **Infecciones agudas: trombocitopenia inmunomediada,** precedido de p<sup>o</sup> sintomático.
- **Las infecciones crónicas (VIH o VHC) :** forma de PTI 2<sup>a</sup> y mecanismos. no inmunitarios (supresión de MO, el hiperesplenismo y el consumo de plaquetas)

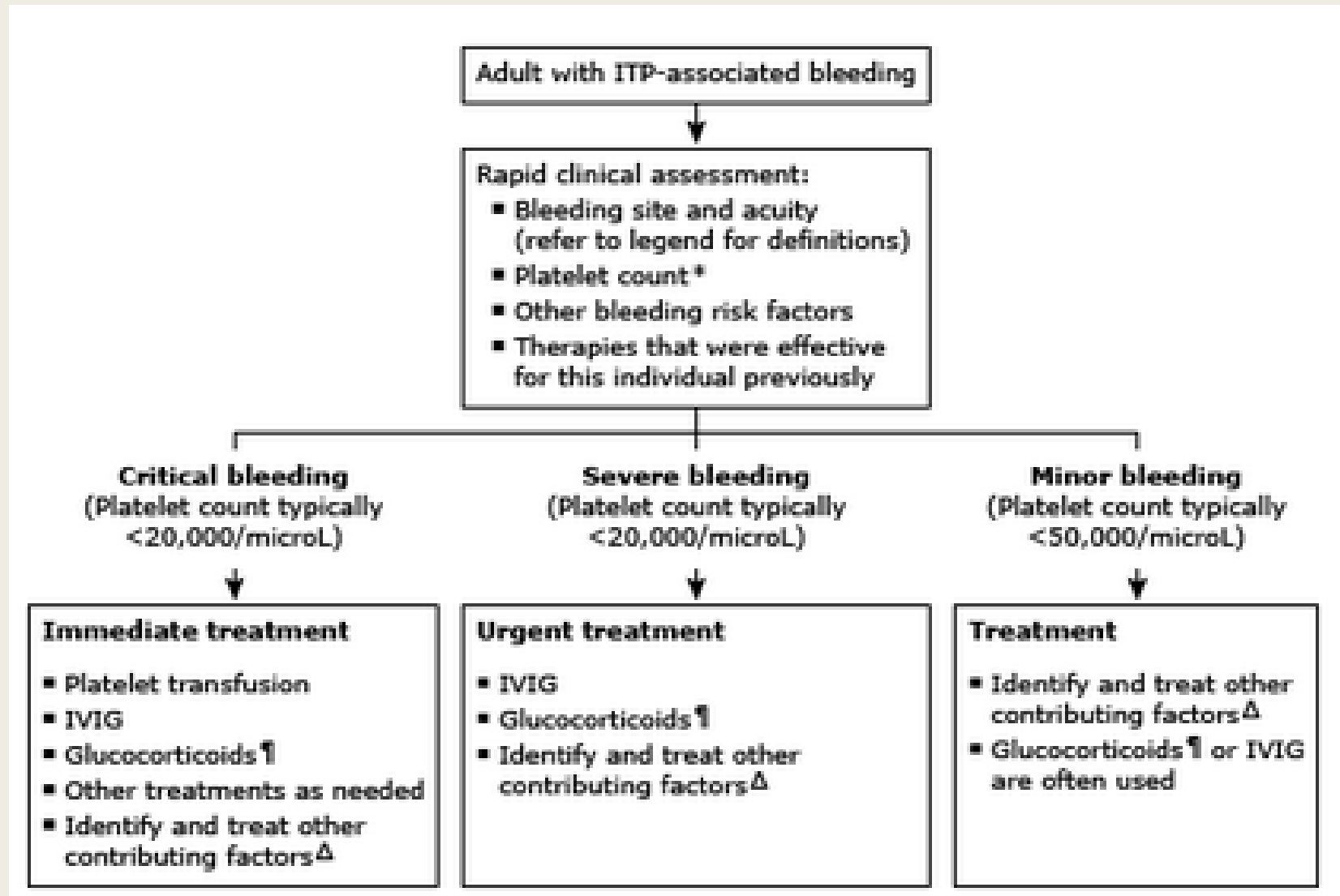
## **Enfermedad hepática :**

- **Hiperesplenismo:** acumulación de plaquetas en el bazo.
- **La cirrosis:** disminución de los niveles de **trombopoyetina.**
- Elevaciones de las **transaminasas** e hígado o bazo palpables
- En casos graves : alt, de la **coagulación,** ausentes en la PTI.

- ❑ **Procesos microangiopáticos:** alt hereditarias y adquiridas asociadas con coagulación microvascular difusa o trombosis y consumo de plaquetas . PTT, SHU, CID.
  - *A. hemolítica microangiopática (esquistocitos), CID (alt de la coagulación). Cuadro grave.*
  
- ❑ **Trombocitopenia hereditaria:** fenotipos clínicos leves y en adultos si desencadenante (traumatismo, cirugía) .
  - *Menor variabilidad en el recuento plaquetario y anomalías morfológicas plaquetarias en SP. (plaquetas gigantes / May-Hegglin o el sdme de Bernard-Soulier, o la ausencia de gránulos plaquetarios/sdme de plaquetas grises).*
  
- ❑ **La enf. Von Willebrand (EvW):** hereditaria , mutaciones en el gen del factor de von Willebrand; alt de adhesión plaquetaria y reducción del F. VIII. Subtipo 2B de EvW también pueden presentar trombocitopenia leve.
  - *Gravedad del sangrado puede ser desproporcionada con respecto al recuento de plaquetas, antecedentes familiares y reducción de la act del cofactor de ristocetina con una disminución de multímeros del factor VW de alto peso molecular*

- ❑ **Síndromes mielodisplásicos:** tnos adquiridos de MO + alt de la hematopoyesis y riesgo de progresión a leucemia.
  - *Progresivos y a menudo se asocian con otras citopenias , células displásicas o un aumento del n° células inmaduras en SP y MO*
  
- ❑ **CCUS y ICUS:** Las citopenias clonales de significado incierto y las citopenias idiopáticas de significado incierto: enf. adquiridas con citopenias que no cumplen los criterios de SMD. Pueden presentarse con trombocitopenia aislada. Alt de la biología de las células madre hematopoyéticas
  
- ❑ **Trombocitopenia amegacariocítica:** La aplasia megacariocítica pura adquirida poco frecuente. Acs contra el receptor de trombopoyetina (TPO). Trombocitopenia muy grave.
  - *Disminución o ausencia de megacariocitos en MO*

# TRATAMIENTO



## Glucocorticoides:

- **La dexametasona** en pulsos: respuestas más rápidas y menos eventos hemorrágicos.
  - *40 mg por vía oral o iv una vez al día , 4 días (sin reducción gradual).*
- **La metilprednisolona** en pulsos: 1 g iv una vez al día durante 3 días (sin reducción gradual).
- **Prednisona es de 1 mg/kg** (rango: 0,5 a 2 mg/kg) vo/ 24 horas durante una o dos semanas, seguida de pauta reducOtra (<6 semanas).



## Inmunoglobulnas iv:

- Aumento más rápido ,12 a 24 h . Persiste 2 a 6 semanas.
- Si no respuesta a corticoides o intolerancia.
- Complemento a otras terapias si hemorragia crítica o necesidad de cirugía urgente.
- Reevaluar el diagnóstico de PTI si no responde
  
- **Mecanismo de acción:** interfieren en la captación de plaquetas recubiertas de autoAc por macrófagos
  - *1 g/kg al día durante uno o dos días.*
  - *400 mg/kg al día , cinco días.*
  
- **Efectos adversos:**
  - *Leves y transitorias (cefalea, rx alérgicas, vómitos e hipotensión.)*
  - *Poco frecuentes : anafilaxia, anemia hemolítica, IRA y trombosis.*
  - *Riesgo de transmisión de enf.infecciosas.*

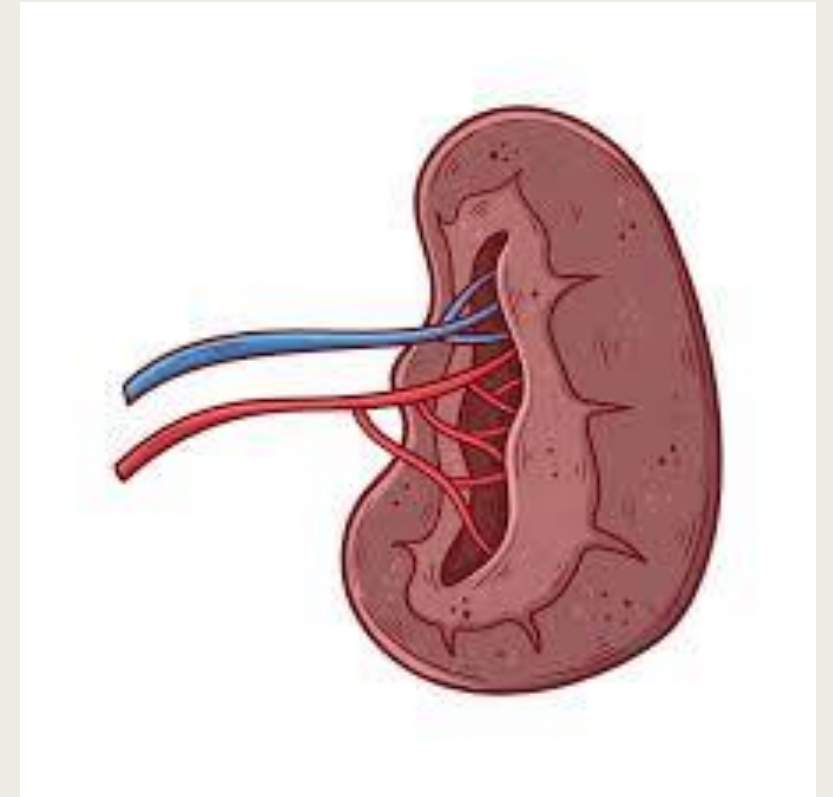


## Elección del tratamiento de segunda línea:

- *Esplenectomía, rituximab, un agonista del receptor de trombopoyetina (AR-TPO) o fostamatinib.*
- Evitamos el uso crónico de IVIG: coste, complejidad , efectos 2º y su eficacia transitoria.

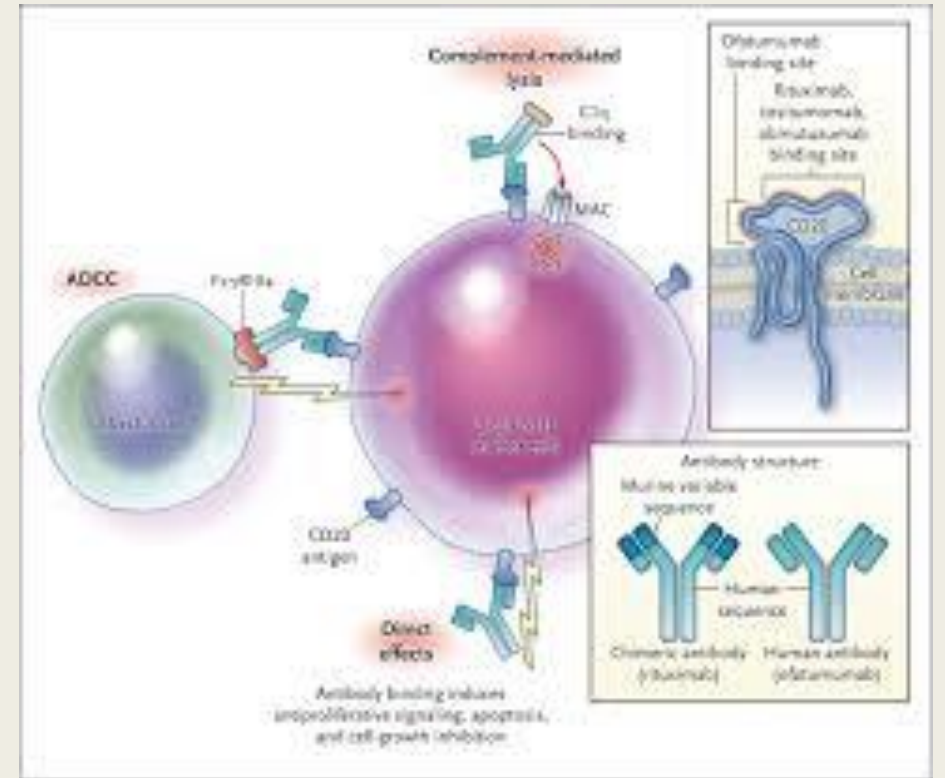
## ESPLENECTOMÍA

- Potencialmente curativo (80 al 90 %), evitar la medicación habitual y aceptar los **riesgos de inmunosupresión y TEV.**
  - *Los predictores de eficacia: juventud y secuestro esplénico en las gammagrafías radiomarcadas*
  - *Esperar 12 meses para permitir remisiones tardías.*
  - *Vacunas preoperatorias.*



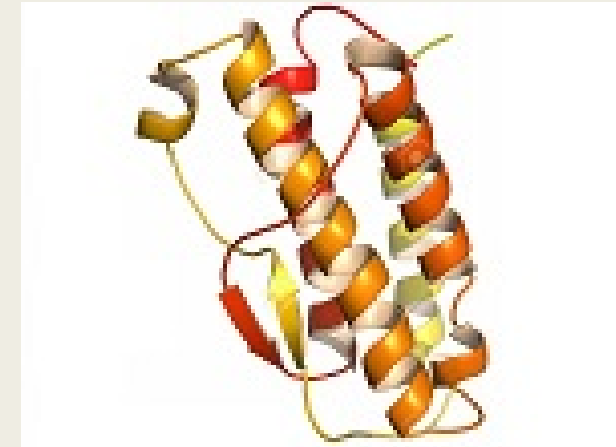
## Rituximab:

- Ac monoclonal contra CD20. Eliminan las células B por apoptosis, citotoxicidad dependiente de Ac y lisis mediada por C.
- Evita cirugía.
- Evita tratamiento prolongado.
- **Riesgos de inmunosupresión .**
- Eficacia es del **40 al 60 %**; la duración media de respuesta un año.
  - *Vacunas y realizamos pruebas serológicas del virus de la hepatitis B (VHB) antes de la administración.*
  - *Se desconoce la dosis óptima; .*



## AR-TPO:

- Agonistas del receptor de trombopoyetina (AR-TPO),. Estimulan la producción de megacariocitos en MO al unirse al receptor de TPO y activarlo.
- Evitar la cirugía y la inmunosupresión, menos costos y pauta más cómoda
- Efectos adversos : **TEV y fibrosis de MO** (reversible).
- Requiere monitorización del recuento plaquetario para evitar la trombocitosis.
  - ***Romiplostim***: inyección subcutánea semanal
  - ***Eltrombopag***: comprimido oral diario sin cationes polivalentes . (Vigilar fx hepática)
  - ***Avatrombopag***: comprimido oral diario con alimentos



## **Fostamatinib:**

- Profármaco de un inh. de la tirosina quinasa esplénica ( Syk ). Principal metabolito R406.
  - *Reducir la fagocitosis de plaquetas con autoAc por los macrófagos mediante la inhibición de la transducción de señales a través de los receptores activadores de Fc y el receptor de células B.*
  - *2 veces al día.*
  - *Si no disponibles los anteriores*

### **Respuesta deficiente al tratamiento de 2ª línea:**

- Si dosis máxima durante cuatro semanas no es eficaz, cambiar a otro agente AR-TPO o añadir un inmunosupresor oral (MMF, 6-MP, azatioprina).

# Tratamiento crónico

Confirm appropriateness of second-line therapy (refer to inset)

What is most important to the patient?

Avoid immunosuppression

Avoid long-term maintenance medication

Options include a TPO-RA or fostamatinib

Factors in the choice include:

- Local availability and cost
- Physician familiarity
- Dosing schedule
  - Once per week subcutaneously: romiplostim
  - Once per day orally: avatrombopag, eltrombopag
  - Twice per day orally: fostamatinib
- Potential thrombosis risk with TPO-RAs

## Criteria for second-line therapy for ITP

- ITP diagnosis confirmed
- Possible causes of secondary ITP reviewed and treated
- Platelet count <20,000 to 30,000/microL and/or ongoing bleeding despite glucocorticoids, or unable to taper glucocorticoids

How long has ITP been present?

≤12 months

>12 months

Rituximab\*

Options include rituximab or splenectomy

What is most important to the patient?

Avoid risks of surgery including:

- Operative risk
- Thrombosis
- Lifelong immune suppression

High likelihood of durable remission

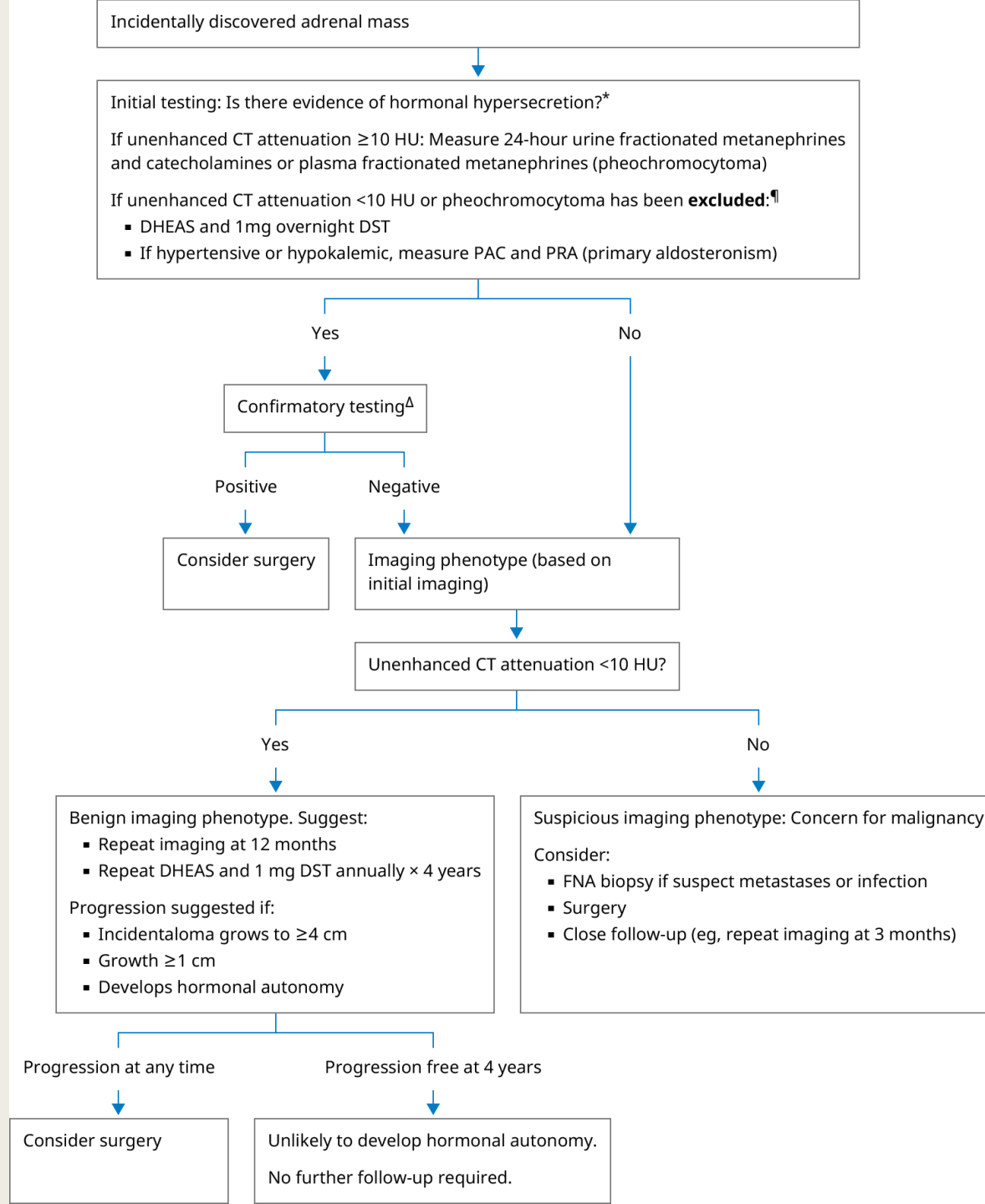
Rituximab

Splenectomy



NÓDULO  
SUPRARRENAL

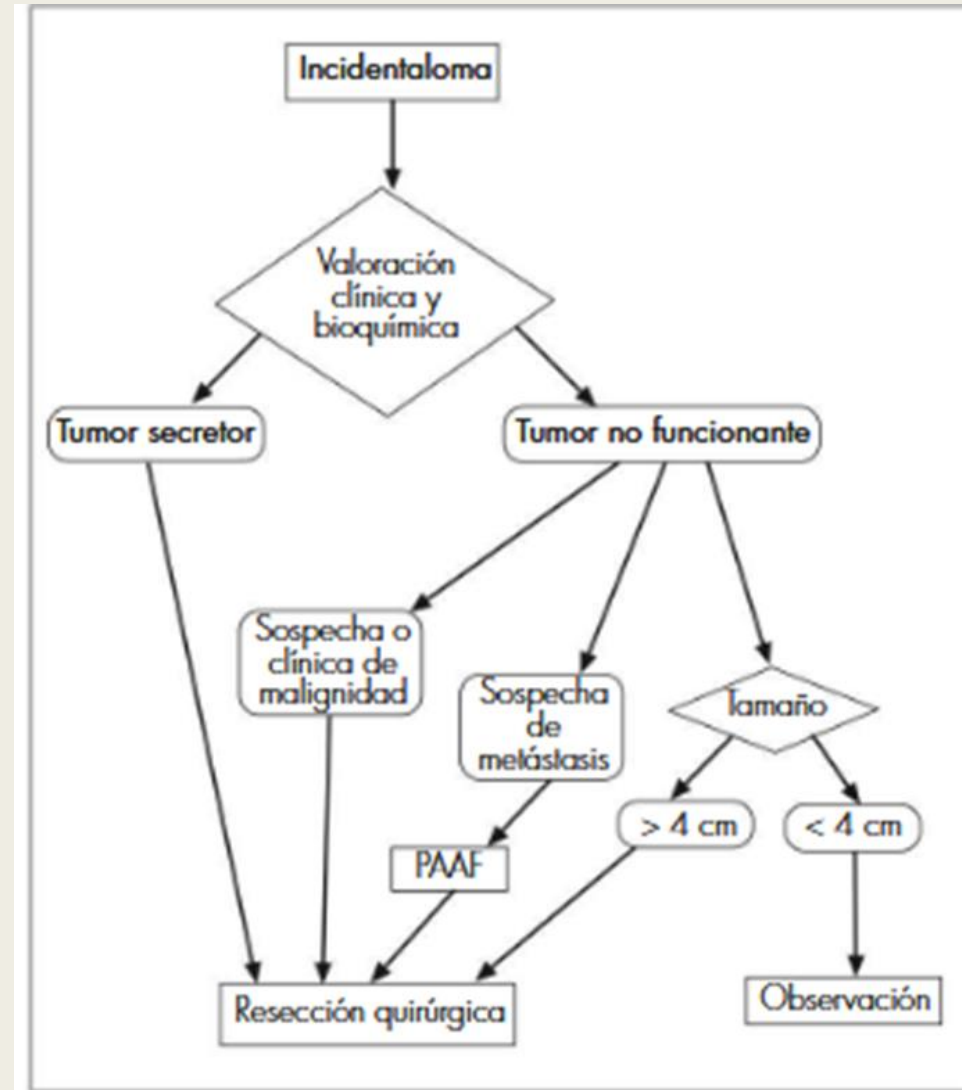




# Indicaciones de Cirugía

## Indicaciones absolutas::

1. Sospechosas de malignidad.
2. Síndrome de Cushing ACTH-independiente (nódulos que producen exceso de cortisol).
3. Formas unilaterales de hiperaldosterismo 1° .
4. Feocromocitomas (adrenalina, dopamina y/o noradrenalina).
5. Lesiones > 4 cm, y si aumentan > 1cm en 12 meses



# Seguimiento

Control por imagen en incidentalomas con apariencia benigna a los **12 meses** del dgco. Si no antecedentes de malignidad y con nódulos corticales < 2 cm, uniformes y de baja atenuación en la TC sin contraste realizar 1 control

Crecimiento intermedio: Extirpación de cualquier tumor que aumente **más de 1 cm de diámetro** durante el pº de seguimiento

**Repetir anualmente la DHEAS basal y la prueba de supresión nocturna DMX** durante 4 años en los casos en que la evaluación inicial sea negativa